

Объемные образования гипоталамической области и нарушения центральной регуляции гомеостаза

Дзеранова Л.К., Пигарова Е.А., Петрова Д.В.*

ФГБУ «Эндокринологический научный центр» Минздрава России, Москва
(директор – академик И.И. Дедов)

Давно известно, что основные компоненты центрального контроля гомеостаза внутренней среды организма расположены в гипоталамусе. Гипоталамус участвует в регуляции множества функций организма и формировании моделей поведения, в том числе и пищевого. У пациентов с поражением гипоталамической области могут развиваться такие расстройства пищевого поведения, как булимия и анорексия. Дисбаланс энергетического гомеостаза (как ожирение, так и кахексия) вследствие гипоталамической дисфункции может быть симптомом различных объемных образований гипоталамической области, что требует проведения дифференциальной диагностики для определения подходов к лечению таких пациентов. Основные характеристики наиболее часто встречающихся объемных образований представлены в данной статье.

Ключевые слова: гипоталамус, ожирение, гипопитуитаризм, краниофарингиома, менингиома, герминома, глиома, тератома, киста кармана Ратке.

Space-occupying lesions of the hypothalamic region and disorders of the central regulation of homeostasis

Dzeranova L.K., Pigarova E.A., Petrova D.V.*

Endocrinology Research Centre; Ul. Dmitriya Ulyanova dom 11, Moscow, Russian Federation, 117036

It is well known that the main components of the central control of homeostasis of the internal environment are located in the hypothalamus. The hypothalamus is involved in the regulation of many body functions and formation of patterns of behavior, including food. Patients with lesions of the hypothalamic region may develop eating disorders such as bulimia and anorexia. Imbalance of energy homeostasis (obesity or cachexia) due to hypothalamic dysfunction may be a symptom of various space-occupying lesions of the hypothalamic area, which requires differential diagnosis to determine the approaches to the treatment of such patients. The main characteristics of the most common space-occupying lesions are presented in this article.

Keywords: hypothalamus, obesity, hypopituitarism, craniopharyngioma, meningioma, germinoma, glioma, teratoma, Rathke's pouch cyst.

*Автор для переписки/Correspondence author – shurpesha@mail.ru

DOI: 10.14341/OMET2014342-50

Гипоталамус принимает участие в регуляции разнообразных функций организма и формировании моделей поведения. Нередко у пациентов с поражением гипоталамической области могут развиваться расстройства пищевого поведения – булимия или анорексия. Уже в конце XIX в. Альфред Фрелих (Fröhlich) совместно с другими исследователями описали ожирение, сочетающееся с бесплодием у пациентов с опухолями турецкого седла, – адипозогенитальная дистрофия, или синдром Фрелиха. Это состояние сопровождается избыточным накоплением подкожного жира, гипогонадотропным гипогонадизмом и задержкой роста. Позднее Гетерингтон и Рансон (Hetherington, Ranson) показали, что стереотаксическая деструкция медиального базального отдела гипоталамуса приводит к развитию патологического ожирения и нейроэндокринным расстройствам, аналогичным синдрому Фрелиха. В настоящее время установлено, что фенотипы синдрома Фрелиха и синдромы вентромедиального повреждения гипо-

таламуса, скорее всего, обусловлены дисфункцией или деструкцией ключевых гипоталамических нейронов, регулирующих секрецию гормонов гипофизом и энергетический гомеостаз. После открытия роли гипоталамических повреждений в развитии ожирения стало очевидным, что повреждения в других областях, например латеральном гипоталамусе, могут вызвать афагию и тяжелую анорексию. Принято полагать, что центр питания расположен в латеральном гипоталамусе, а центр насыщения – в вентромедиальном гипоталамусе. Таким образом, неоспорима роль гипоталамуса как интегратора и эффектора энергетического баланса и нейроэндокринной функции. Дисбаланс энергетического гомеостаза (как ожирение, так и кахексия) вследствие гипоталамической дисфункции может быть симптомом различных объемных образований гипоталамической области при опухолевых, гранулематозных, инфекционных заболеваниях, пороках развития и др., основные характеристики которых представлены ниже.

Физиология

Для выполнения своей основной функции — поддержания постоянства внутренней среды — гипоталамус обладает:

- рецепторами, воспринимающими параметры внутренней среды (глюко-, осмо-, терморецепторы);
- центрами, отвечающими за поведенческую регуляцию внутренней среды, то есть запускающими мотивационное поведение (пищевое, питьевое и пр.);
- центрами, отвечающими за гуморальную регуляцию внутренних органов, то есть управляющими эндокринной системой;
- центрами, отвечающими за нервную регуляцию внутренних органов, то есть управляющими вегетативной нервной системой;
- связями с другими отделами ЦНС.

Помимо поддержания постоянства внутренней среды, гипоталамус выполняет и некоторые другие функции (запуск агрессивного и полового поведения, регуляция функции половых органов, цикла сон—бодрствование и пр.), но все они имеют прямое отношение либо к мотивационному поведению, либо к эндокринной системе, либо к управлению вегетативной нервной системой. При поражении гипоталамической области возможно нарушение любой из указанных функций [1].

Клинические синдромы поражения гипоталамуса

Клинические синдромы поражения гипоталамуса можно условно разделить на три группы: эндокринные, неэндокринные и синдромы поражения окружающих структур.

1. Из эндокринных синдромов выделим недостаточность гипотропных гормонов — вторичный гипопитуитаризм, нарушение регуляции секреции гонадотропин-рилизинг-гормона (ГнРГ) — задержка или преждевременное половое развитие, пролактин-регулирующих факторов — гиперпролактинемия, кортикотропин-рилизинг-гормона (КРГ) — синдром гиперкортицизма и рилизинг-гормона гормона роста (РГГР) — акромегалия, нарушение синтеза и/или транспорта аргинин-вазопрессина (АВП) — вторичный центральный несахарный диабет.
2. К неэндокринным нарушениям относятся расстройства температурной регуляции (гипер-, гипо-, пойкилотермия), приема пищи (гиперфагия, афагия), приема жидкости (гипердипсия, адипсия), сна и сознания (нарколепсия, катаlepsия, сомнолентность, извращенный ритм сна, патологическое бодрствование), психики (агрессия, апатия, галлюцинации, гиперсексуальность), энергетического гомеостаза (ожирение, кахексия), когнитивных функций (нарушение памяти, потеря способности к концентрации внимания).
3. Синдромы поражения окружающих структур:
 - гипофиз — гипопитуитаризм;
 - ножка гипофиза — гипопитуитаризм, несахарный диабет, гиперпролактинемия;
 - зрительный тракт, хиазма, зрительный нерв — нейроофтальмологические нарушения (дефекты

полей зрения, снижение остроты зрения, атрофия зрительного нерва);

- пещеристый синус — повреждение ветвей III, IV, V и VI пар черепных нервов (диплопия, птоз, офтальмоплегия, снижение чувствительности лица);
- височные и лобные доли — эпилептические пароксизмальные приступы, изменения личности, anosmia;
- «центральная» доля («лимбическая система») — приступообразный смех, деменция, психозы;
- нарушение ликвородинамики — головная боль, головокружение, тошнота, рвота, ухудшение памяти, внимания.

Диагностика

Диагностика включает в себя как лабораторные, так и инструментальные методы обследования. Методом выбора для топической диагностики является МРТ головного мозга с контрастным усилением. Также может применяться компьютерная томография, однако информативность данного метода значительно уступает МРТ. Проведение гормонального анализа крови позволяет выявить возможные эндокринные нарушения. При необходимости вспомогательными методами является люмбальная пункция с последующим анализом ликвора для оценки клеточного состава и определения специфических биохимических маркеров (например, альфа-фетопротеин и бета-ХГЧ при герминативно-клеточных опухолях). Морфологическую верификацию осуществляют с помощью стереотаксической пункционной биопсии и/или гистологического исследования после оперативного лечения. Позитронно-эмиссионная томография (ПЭТ) позволяет выявить метастатическое поражение органов и тканей при злокачественных процессах гипоталамической области.

Классификация

Типы объемных образований условно можно разделить на 4 группы [2]:

- Опухоли** (глиомы, краниофарингиомы, хондромы, эмбрионально-клеточные опухоли, менингиомы, метастазы, гемангиобластомы).
- Мальформации** (гамартомы, эктопия гипофиза, нейрогипофизарной ткани или ткани слюнной железы).
- Кисты** (арахноидальные, дермоидные, эпидермоидные, кармана Ратке).
- Другие** (гранулематозные и инфекционные заболевания).

Глиомы

Опухоли нейроэпителиального происхождения. Являются самыми распространенными первичными опухолями головного мозга. Встречаются преимущественно у лиц молодого возраста. Основными представителями являются астроцитомы, эпендимомы, олигодендроглиомы, ганглиоцитомы. Последняя из перечисленных форм, ганглиоцитомы, встречается крайне редко, однако описаны случаи ее гормональной активности — синтез КРГ и/или РГГР с развитием соответствующей клиники гиперкортицизма или акромегалии. Согласно классификации ВОЗ от 2007 г. глиомы

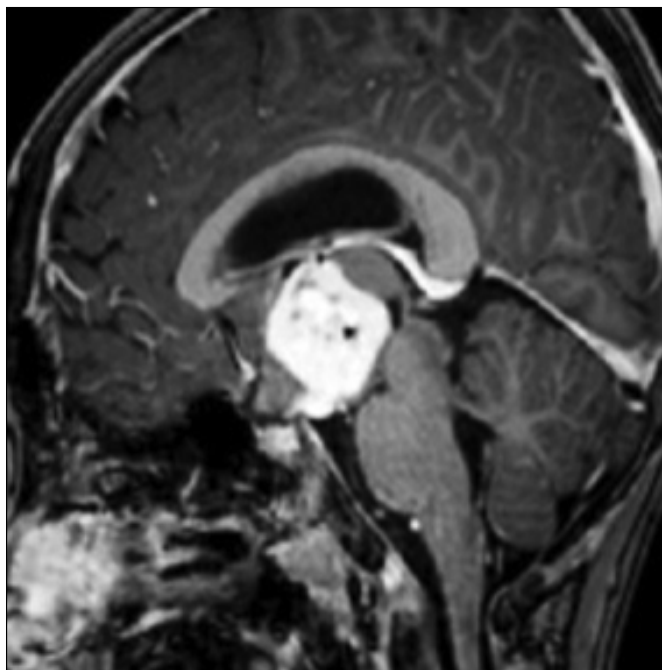


Рис. 1. Глиома [4].

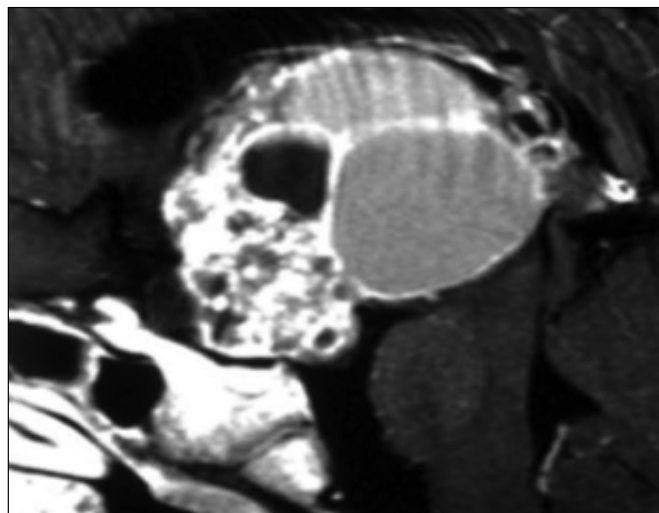


Рис. 2. Краниофарингиома [7].

по происхождению делятся более чем на 10 групп и могут быть различной степени злокачественности (GI-GIV). Чаще глиомы характеризуются инфильтративным медленным ростом с поражением зрительных трактов, хиазмы и глазодвигательных нервов и распространением в область III желудочка с развитием окклюзионной гидроцефалии. В связи с особенностью роста клинически проявляются выраженным нарушением зрения и ликвородинамики при относительно интактной функции гипофиза. По данным литературы, в 1/3 случаев сочетаются с нейрофиброматозом. У детей могут манифестировать задержкой роста и полового развития или преждевременным половым созреванием. Иногда характеризуются такими неспецифическими эндокринными нарушениями, как несахарный диабет и гиперпролактинемия [3].

При МРТ отмечается типичное распространение по хиазме и зрительным нервам. В режиме T1 гипопитенсивны и умеренно гиперинтенсивны в режиме T2. Контрастное усиление может быть различной интенсивности — от его полного отсутствия при доброкачественных глиомах до выраженного контрастирования при злокачественных формах (рис. 1). В ряде случаев глиомы достигают гигантских размеров и содержат петрификаты и кистозные полости и, таким образом, могут иметь сходство с краниофарингиомой.

Краниофарингиомы

Врожденные доброкачественные опухоли эмбрионального происхождения (из клеток эмбрионального эпителия глоточного кармана Ратке). Самая часто встречающаяся опухоль хиазмально-селлярной области у детей. По локализации краниофарингиомы делят на *эндо(эндосупра)селлярные*, *стебельные (супраселлярные)* и *вентрикулярные*. Они характеризуются наличием кистозного и солидного компонентов. Кисты могут формироваться вследствие центральных дегенеративных изменений остатков эпителиальных клеток, стромальных дегенераций или накопления сквамозных

эпителиальных клеток. Характерно наличие петрификатов. Со временем краниофарингиомы прогрессируют и видоизменяются — возникают новые кисты, выстланные плоским эпителием с очагами цилиндрического с желтовато-бурой жидкостью, а также с большим содержанием белка и холестерина. Выделяют две клинико-патологические формы краниофарингиом — *адамантиноматозную* (содержит как кистозный, так и плотный компонент) и *папиллярную* (плотной структуры, реже встречаются кальцинаты и кисты, чаще в возрасте старше 25 лет) [5]. Характеризуются медленным экспансивным ростом. Могут достигать гигантских размеров — более 10 см. Эмбриогенез краниофарингиомы обуславливает ее тесную связь с ядрами гипоталамуса и гипофизом, что обуславливает высокую частоту эндокринных нарушений по сравнению с другими опухолями, имеющими сходное анатомическое расположение [6]. Краниофарингиома манифестирует преимущественно в возрасте 10–20 лет развитием синдрома гипопитуитаризма (чаще задержка роста и полового развития, несахарный диабет), гиперпролактинемии, нарушением ликвородинамики и повышением внутричерепного давления, нарушением психики. В редких случаях может секретировать бета-ХГЧ и/или альфа-фетопротеин (альфа-ФП).

На МРТ краниофарингиома представляется как неоднородная мультикистозная опухоль с МР-сигналом от кист различной интенсивности (очень высокая интенсивность кист в T2 режиме за счет липидного компонента), сдавление гипофиза в турецком седле, выраженное контрастное усиление от солидной части, в местах петрификации — отсутствие сигнала (рис. 2). Цереброспинальная жидкость (ЦСЖ) в 50% случаев по своему составу нормальная. При формировании кист и быстром росте — небольшое повышение количества белка, цитоз, при прорыве кист — ксантохромия ликвора. В редких случаях выявляют бета-ХГЧ в цереброспинальной жидкости.

Менингиомы

Опухоли, формирующиеся из клеток паутинной и твердой мозговой оболочки. Составляют более 25% всех первичных опухолей головного мозга и являются вторыми по частоте среди опухолей супраселлярной

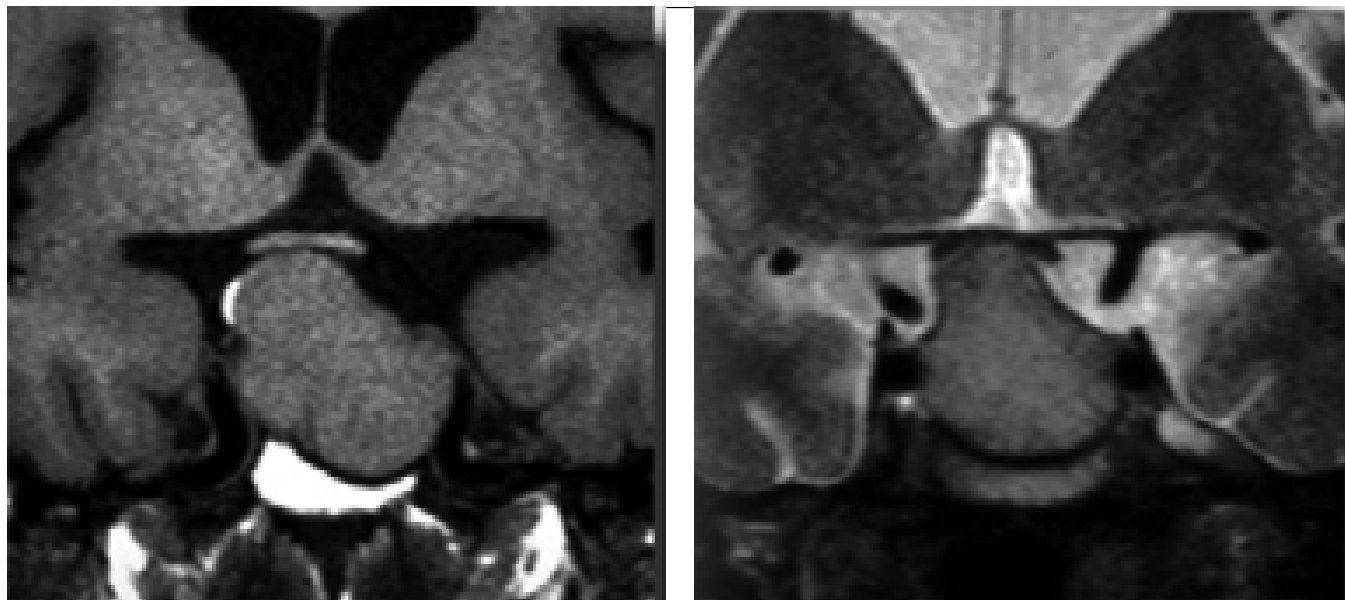


Рис. 3. Менингиома [7].

области у взрослых. Менингиомы sellарной и параселлярной областей составляют приблизительно одну пятую всех менингиом [8]. Самый характерный возрастной период — от 40 до 70 лет, преимущественно болеют женщины. Высокая частота формирования менингиом после радиохирургического лечения различных опухолей хиазмально-селлярной области, в частности аденом гипофиза, позволяет выделить радиационное облучение как основной фактор риска возникновения данного типа опухоли. Характеризуются медленным ростом, наличием четких границ. Прорастают гипофиз чаще вентрально, интраселлярный рост наблюдается редко [9]. Отличаются богатой васкуляризацией ткани, что обуславливает высокий риск кровотечения при оперативном лечении. Обычно не достигают размеров краниофарингиомы. Клинически проявляются такими неспецифическими симптомами, как головная боль, зрительные нарушения. Примерно у 50% пациентов выявляют вторичную гиперпролактинемию.

При МРТ менингиомы зачастую имеют характерный почкообразный вид, отличаются гомогенной структурой, на T1- и T2-взвешенных изображениях *изоинтенсивны в отличие от других параселлярных поражений, которые обычно гиперинтенсивны на T2-взвешенных изображениях* (рис. 3). Отмечается усиление сигнала от опухоли после введения контраста, за исключением возможных зон некроза в ткани опухоли. Усиление сигнала при контрастировании в ряде случаев позволяет провести дифференциальную диагностику между супраселлярными менингиомами с нисходящим распространением и растущей вверх аденомой гипофиза, которая, в свою очередь, остается гипоинтенсивной после контрастирования.

Хондромы

Медленно растущие опухоли из хрящевой ткани или из рудиментарных остатков спинной струны (или хорды) эмбриона (*хордомы*). Крайне редко встречающиеся опухоли — на их долю приходится менее 1% всех внутричерепных образований головного мозга. Состоят из богатой муцином межклеточной матрицы,

которую можно выявить с помощью тонкоигольной аспирационной биопсии. Характерно наличие петрификатов. На МРТ визуализируется картина гетерогенной «хлопьевидной» опухоли за счет анэхогенных зон в области петрификатов и гиперинтенсивного сигнала от муцинозной части (рис. 4). Несмотря на медленный рост, хондромы локально инвазивны — могут разрушать соседние мягкие ткани и кости, в ряде случаев метастазируют [10]. Характерна высокая частота рецидивов после оперативного лечения. Клинически проявляются головной болью, асимметричным нарушением зрения, гипопитуитаризмом. Иногда преобразуются в хондросаркомы с агрессивным инвазивным характером роста [11].

Эмбрионально-клеточные опухоли

К данной группе относятся *тератомы, дермоидные и эпидермоидные кисты и герминативно-клеточные опухоли*.

Тератомы состоят из клеток 2 или 3 зародышевых линий с разной степенью дифференцировки.

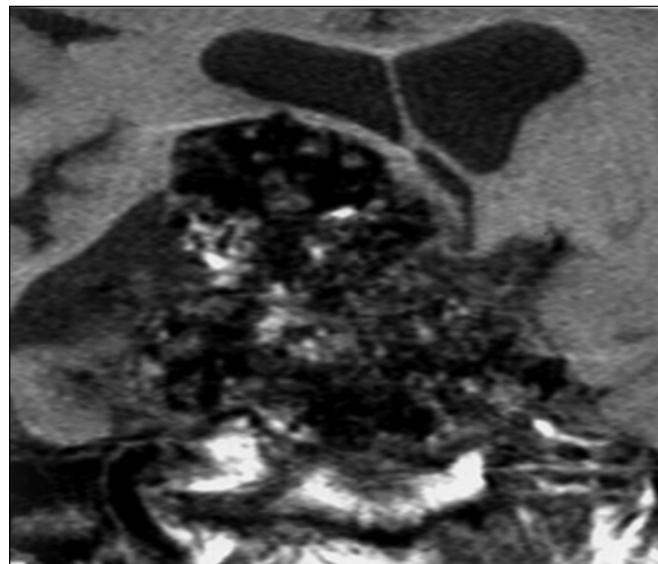


Рис. 4. Хондрома [7].

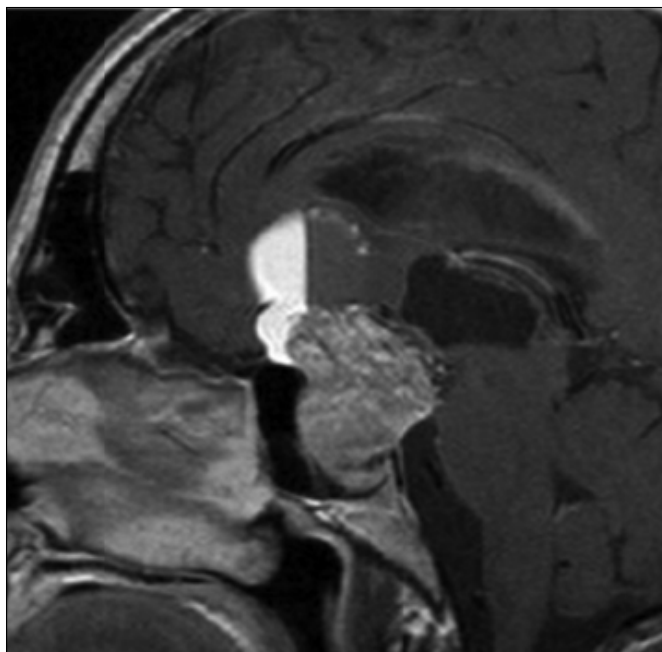


Рис. 5. Тератома [12].

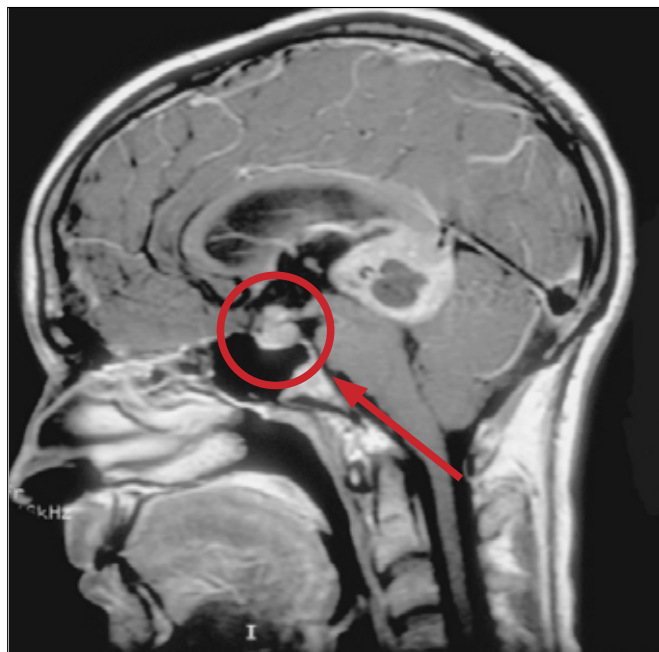


Рис. 6. Герминативно-клеточная опухоль [14].

Характерны неоднородная структура (наличие петрификатов, жировых компонентов, зубов), кистозное строение, наличие капсулы (рис. 5). Дермоидные кисты содержат продукты сальных желез, волосные фолликулы. Капсула дермоидной кисты может кальцифицироваться. Эпидермоиды («жемчужная опухоль») характеризуются фестончатым контуром капсулы, распространением по цистернам основания мозга. На МРТ отсутствует контрастное усиление капсулы за счет петрификации. Могут содержать хорионическую ткань, вследствие чего секретировать бета-ХГЧ. В редких случаях возможно формирование хориокарцином и плоскоклеточного рака, что требует обязательного анализа ЦСЖ на наличие атипичных клеток. Клинические проявления неспецифичны, возникают в зависимости от размеров и локализации опухоли.

Герминативно-клеточные опухоли (ГКО)

Составляют около 2% первичных опухолей головного мозга. Чаще болеют мальчики. Характеризуются ликворным метастазированием — очаг гипоталамической локализации в большинстве случаев является метастазом первичной опухоли из пинеальной области. ГКО могут секретировать альфа-ФП и бета-ХГЧ. Диагноз позволяет подтвердить обнаружение одного или обоих маркеров в крови, и тогда, как правило, гистологическая верификация не требуется [13]. ГКО могут быть и хориокарциномами, в связи с чем всегда необходимо цитологическое исследование ЦСЖ. Клинически ГКО могут проявляться ранним половым созреванием у мальчиков (в связи с секрецией бета-ХГЧ) с сопутствующей неспецифической триадой симптомов — сахарный диабет, гиперпролактинемия, нарушение зрения.

На МРТ-картине наблюдается сдавление гипофиза в турецком седле, относительно однородное строение опухоли с микрокистами. Петрификаты не характерны. Всегда отличаются гиперинтенсивным сигналом при контрастировании. Диагностика облегчается

при обнаружении опухоли в пинеальной области. (рис. 6). Возможно обнаружение аналогичных опухолей в яичках и переднем средостении.

Метастазы

Всегда необходимо помнить, что метастазы головного мозга встречаются чаще, чем первичные опухоли, особенно часто у пожилых пациентов с распространенным злокачественным поражением. Источниками чаще всего являются опухоли легких, молочной железы, предстательной железы, почки, меланома, саркома, опухоли толстого кишечника, лимфомы. В связи с более интенсивным кровоснабжением (одновременно артериальным и венозным), нейрогипофиз чаще, чем аденогипофиз, поражается метастатическим процессом, что проявляется появлением несахарного диабета.

Гемангиобластомы

Доброкачественные редко встречающиеся опухоли, описано только 20 случаев супраселлярной локализации. Происходят из примитивных сосудистых мезенхимальных клеток или стволовых гемопоэтических клеток. В 10–20% случаев опухоль обнаруживается как одно из проявлений болезни Гиппель-Линдау. Это семейный ангиоматоз, при котором могут отмечаться несколько гемангиобластом в головном и спинном мозге (чаще мозжечок), ретинальные ангиомы, почечноклеточные карциномы, феохромоцитома и др. опухоли. По структуре являются гетерогенными опухолями и могут содержать как солидный, так и кистозный компонент. Если говорить об особенностях клиники, иногда проявляются эритроцитозом или полицитемией.

Лимфомы

Частота заболеваний первичными лимфомами головного мозга увеличилась за последние 20 лет и составляет 0,5–2% от всех опухолей головного мозга. По МРТ-картине это изоинтенсивные опухоли, ха-

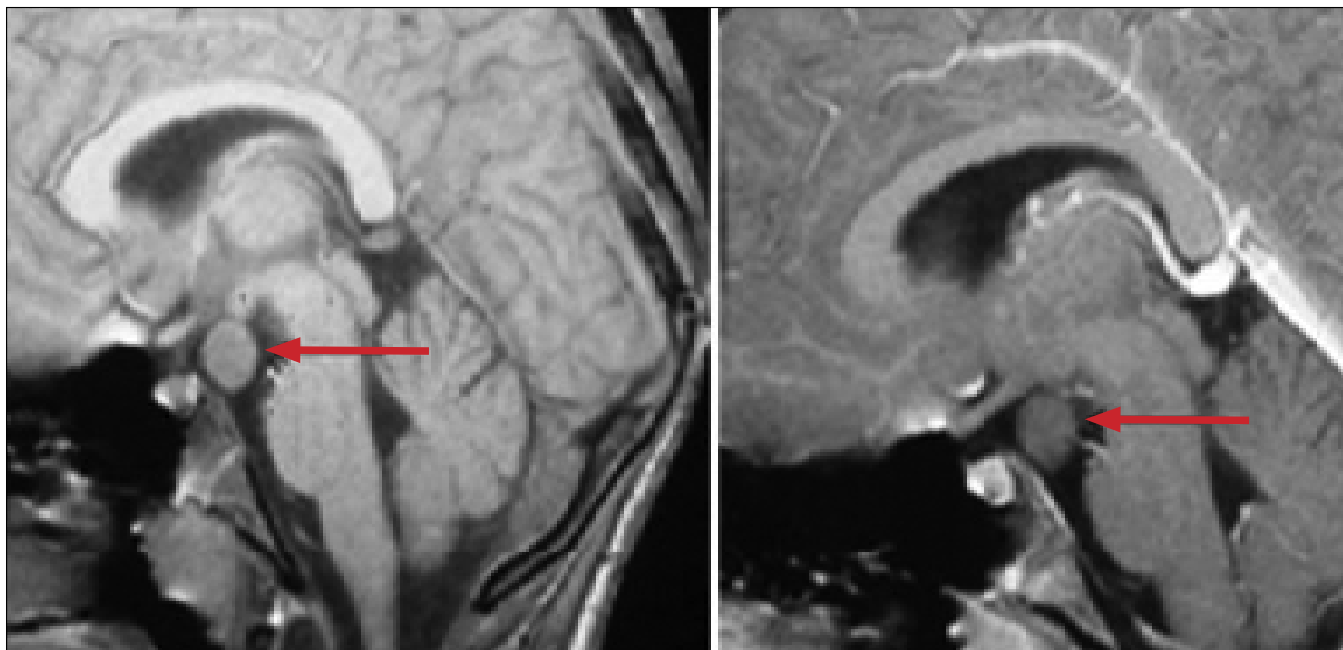


Рис. 7. Гамартома [15].

рактеризующиеся инвазией в пещеристые синусы, быстрым ростом. Для диагностики необходимо исследование лимфоматозных клеток в спинномозговой жидкости.

Гамартомы

Это опухолевидный врожденный порок развития, состоит из тех же компонентов, как и орган, в котором локализуется, тем не менее, отличается степенью дифференцировки и неправильным расположением. Таким образом, гамартомы гистологически состоят из ткани, сходной с нормальным гипоталамусом. Во всех случаях располагаются в проекции дна третьего желудочка между воронкой и мамиллярными телами. В 70% случаев содержат нейросекреторные гранулы люлиберина. Всегда имеют доброкачественный характер и отличаются очень медленным ростом. Гамартомы являются комплексным пороком развития и могут сочетаться с другими врожденными пороками органов и тканей. Делятся на две группы: более часто встречающиеся гормонально активные и гормонально неактивные. Первые содержат нейросекреторные гранулы люлиберина и всегда сопровождаются преждевременным половым созреванием. При гормонально неактивных преждевременное половое созревание отсутствует, но выявляются неврологические и психические нарушения (судороги, насильственные припадки смеха или плача, эмоциональные расстройства, повышенный аппетит, когнитивные расстройства).

На МРТ головного мозга визуализируются как изоинтенсивное образование округлой формы с ретросупраселлярным ростом. Гамартомы чаще небольшие по размеру, но иногда способны достигать и гигантских размеров. Они не контрастируются, что помогает провести дифференциальный диагноз с глиомой дна III желудочка мозга. (рис. 7).

Кисты

Выделяют дермоидные и эпидермоидные кисты, о которых было сказано выше, а также арахноидальные

кисты и кисты кармана Ратке. *Арахноидальные кисты* — это интраарахноидальные объемные образования, заполненные жидкостью, по составу близкой к ликвору. Составляют 10–15 % образований хиазмально-селлярной области. По происхождению бывают первичными (врожденного характера) и вторичными (посттравматические, постинфекционные). На МРТ-картине — всегда гипоинтенсивны в T1 и гиперинтенсивны в T2 режиме. *Кисты кармана Ратке* возникают вследствие неадекватной его облитерации на эмбриональном этапе развития. Могут быть с серозным или муцинозным содержимым, чаще небольших размеров, всегда с интра- или интрапараселлярным расположением. Петрификаты и контрастное усиление от капсулы отсутствуют. Со временем могут изменяться как размеры, форма кисты, так и структура с преобразованием серозного компонента в солидный (муцинозный) (рис. 8).

Гранулематозные заболевания

Гистиоцитоз Лангерганса (б. Хенда-Шюллера-Крисчена, эозинофильная гранулема, гистиоцитоз X)

Морфологически гранулемы состоят из гистиоцитов, при активном процессе образующих гнездовидные скопления («звездчатые» гранулемы), и зрелых эозинофилов; в ряде случаев могут быть очаги некроза. Диагноз подтверждается при обнаружении клеток Лангерганса иммуногистохимическими методами, с помощью трансмиссионной электронной микроскопии, выявляющей в описанных клетках так называемые гранулы Бирбека, или X-тельца.

Сопутствующие очаги поражения — легкие и кости. Причем, в костях гранулемы проявляются в виде литических очагов, чаще в черепе, тазу, длинных трубчатых костях, что нередко сопровождается болевым синдромом, патологическими переломами и необходимостью дифференциальной диагностики с распространенным метастатическим процессом в кости. Гранулема в гипоталамо-гипофизарной области клинически может проявляться нарушением сна, адипсией, патологиче-

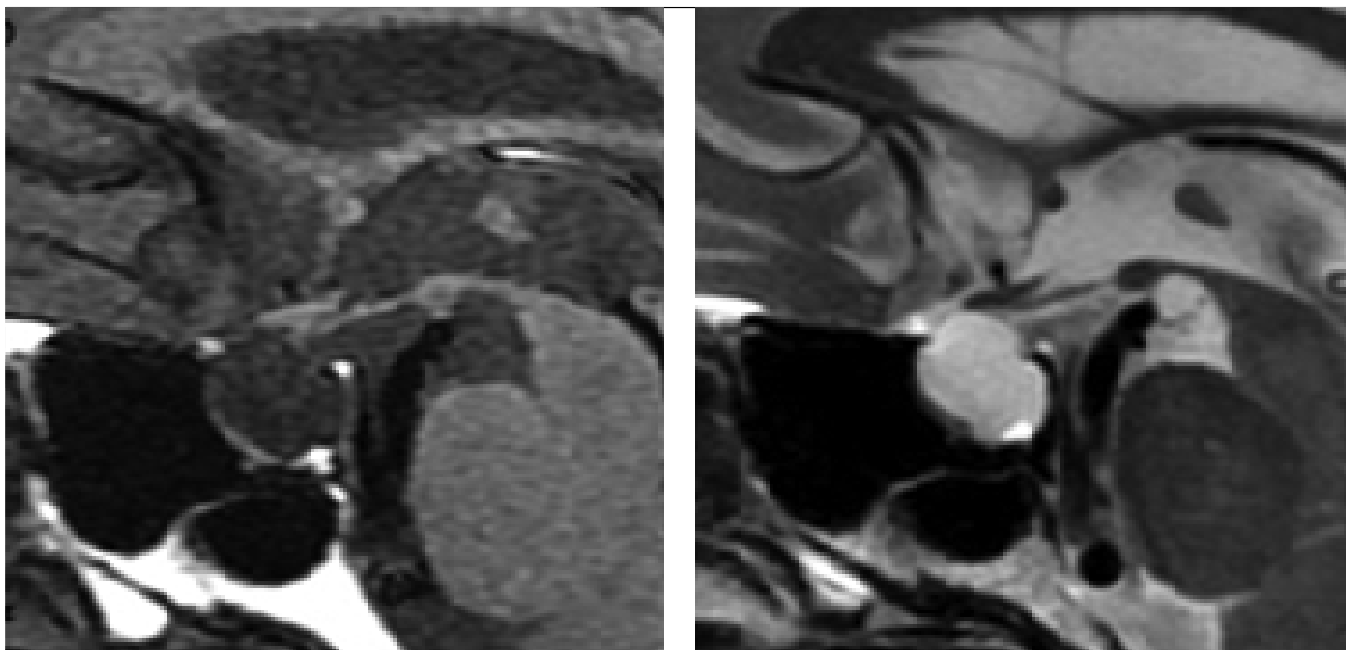


Рис. 8а. Киста кармана Ратке, серозный тип.

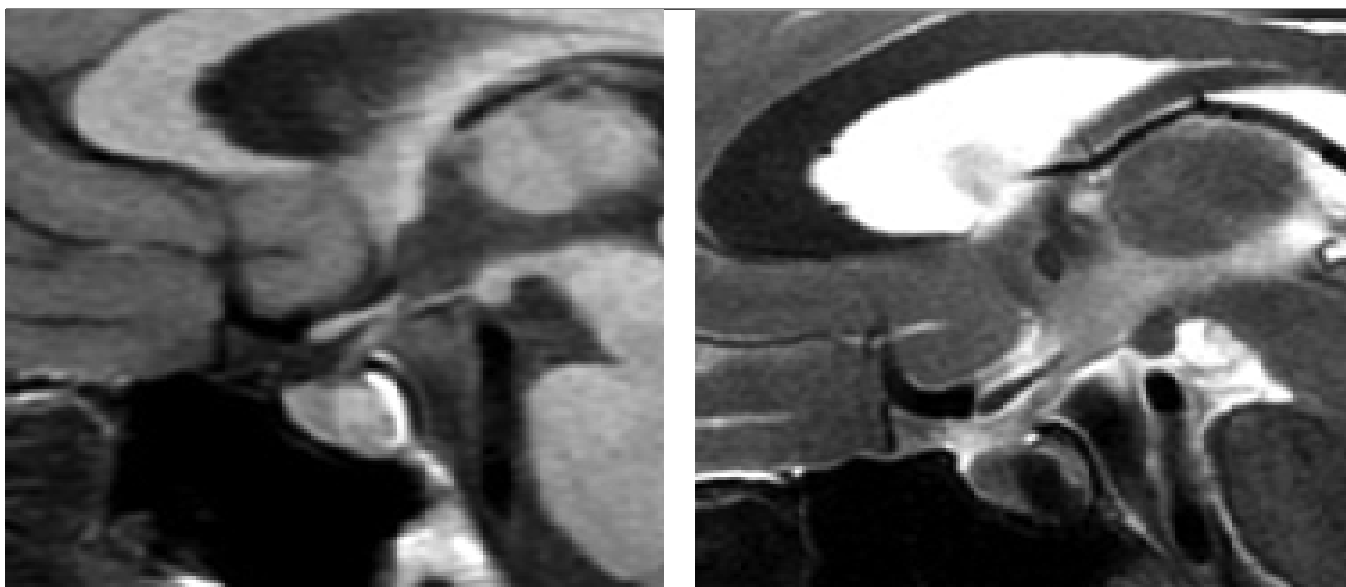


Рис. 8б. Киста кармана Ратке, муцинозный тип. [7].

ским ожирением, несахарным диабетом и гиперпролактинемией. При МРТ гистиоцитоз, как и другие гранулематозные заболевания, чаще всего выявляется изоинтенсивное при нативных изображениях и гиперинтенсивное после введения контраста расширение ножки гипофиза и/или объемное образование гипофиза или гипоталамуса, но иногда каких-либо изменений при МРТ обнаружить не удастся.

Саркоидоз (б. Белье-Бека-Шаумана)

Чаще болеют женщины в возрасте 20–40 лет. Поражение гипоталамуса может быть единственным проявлением. Морфологически определяются неказеозные эпителиоидные гранулемы. Клинически характерна триада Лефгрена – узловатая эритема на коже голеней, боль и припухлость в суставе, двустороннее увеличение бронхо-пульмональных узлов и такие неспецифические проявления, как усталость, кашель, боль в груди, периферическая лимфаденопатия, кожные изменения, поражение костей, слюнных желез.

Инфекционные заболевания

Нейросифилис проявляется формированием гумм головного мозга (вариант специфической инфекционной гранулемы), связанных с твердой мозговой оболочкой и четко ограниченных от окружающей мозговой ткани. Могут напоминать круглую опухоль размером от мелкого узла до голубиноного яйца. Чаще гумма одиночная, но могут быть множественные или по типу «гуммозной» инфильтрации. По клиническим симптомам напоминают быстрорастущую опухоль, склонны к некрозу и кровоизлияниям. Диагноз основывается на серологическом исследовании крови и спинномозговой жидкости и ПЦР спинномозговой жидкости на бледную трепонему.

Туберкулез

До появления химиопрепаратов против возбудителя туберкулеза туберкулемы головного мозга встречались в 30–34% случаев всех внутричерепных объемных образований [15]. Но и в настоящее время встречается

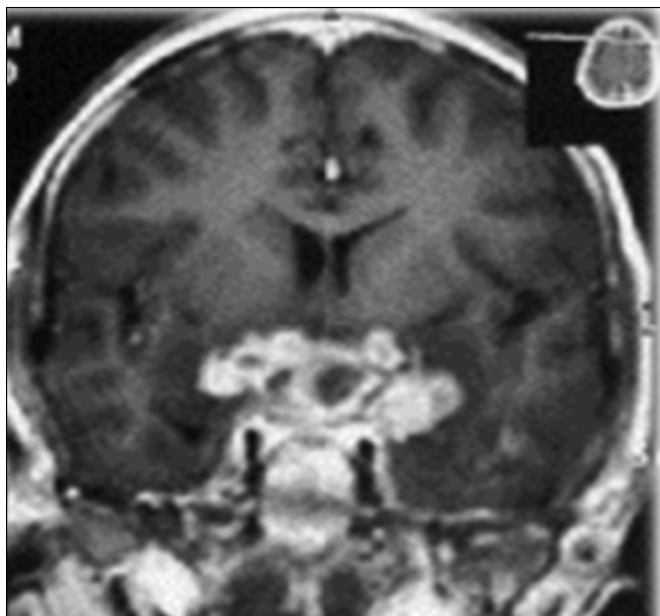


Рис. 9. Туберкулема [16].

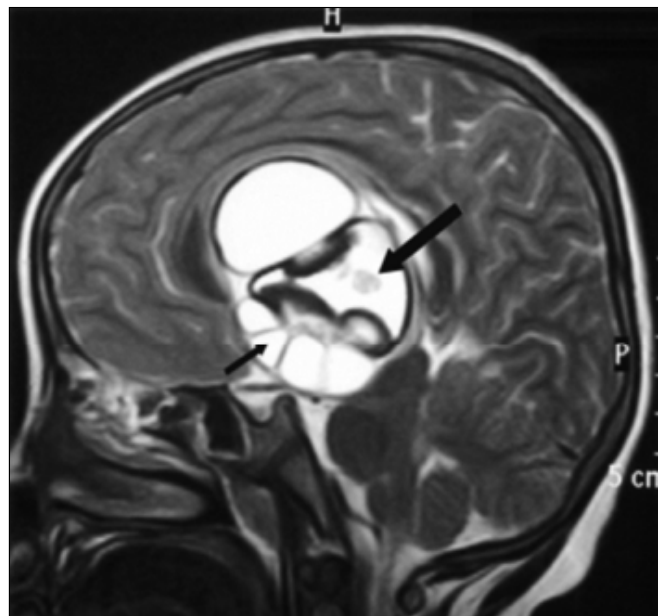


Рис. 10. Эхинококкоз [17].

описание случаев туберкулемы хиазмально-селлярной области (рис. 9).

Также описаны случаи токсоплазмоза, грибкового (аспергиллез), вирусного (цитомегаловирус, грипп, корь, эпидемический паротит, герпес) и гельминтозного поражения (эхинококкоз — рис. 10).

Методы лечения

К этиотропным методам относятся оперативное лечение, радиохirurgия (гамма-нож, кибер-нож), химиотерапия и специфическая медикаментозная терапия. Симптоматическое лечение — заместительная гормональная терапия при гипопитуитаризме и несахарном диабете, агонисты дофаминовых рецепторов при гиперпролактинемии, противосудорожная терапия. Проведение дифференциальной диагностики необходимо для определения *особенностей подходов к лечению*. Для герминативно-клеточных опухолей и лимфом эффективна лучевая и химиотерапия, метастазы же определяют необходимость только лучевой терапии

(за исключением одиночного очага). При гамартомах нередко требуется симптоматическое лечение преждевременного полового созревания и эпилептических приступов, показаниями к проведению радиохиргического лечения являются прогрессирование заболевания (рост гамартоты и/или усиление клинической симптоматики) и/или низкая эффективность противосудорожной терапии. Для лечения гранулематозных и инфекционных заболеваний существует специфическая медикаментозная терапия.

Высокая распространенность и вариабельность патологии гипоталамо-гипофизарной области, сопровождающейся эндокринными расстройствами, нередко и расстройствами пищевого поведения, диктует необходимость разработки дифференциально-диагностических шкал и алгоритмов ведения таких пациентов для врачей-эндокринологов с целью определения показаний для инвазивных диагностических манипуляций и/или оперативного лечения и оценки прогноза для пациента.

Литература

- Алипов Н.Н. Основы медицинской физиологии. 2-е изд. / Под ред. Кузнецова Т.Е., Витрянский Ф.В., Малышев Д.С., и др. — Москва: Практика, 2012. — С.111-112. [Alipov NN. Osnovy meditsinskoy fiziologii. 2nd ed. Ed by Kuznetsov TE, Vitryanskiy FV, Malyshev DS, et al. Moscow: Praktika; 2012; 111-112].
- Saeki N, Tamaki K, Murai H, Kubota M, Yamaura A, Uchida D, et al. Long-Term Outcome of Endocrine Function in Patients with Neurohypophyseal Germinomas. *Endocr J* 2000;47(1):83-89. doi: 10.1507/endocrj.47.83.
- Collett-Solberg PF, Sernyak H, Satin-Smith M, Katz LL, Sutton L, Molloy P, et al. Endocrine outcome in long-term survivors of low-grade hypothalamic/chiasmatic glioma. *Clin Endocrinol* 1997;47(1):79-85. PMID: 9302376. doi: 10.1046/j.1365-2265.1997.2211032.x.
- Mallucci C, Yousaf J, Avula S, Abernethy L. Importance of intraoperative magnetic resonance imaging for pediatric brain tumor surgery. *Surg Neurol Int* 2012;3(3):65. doi: 10.4103/2152-7806.95417.
- Prabhu VC, Brown HG. The pathogenesis of craniopharyngiomas. *Childs Nerv Syst* 2005;21(8-9):622-627. doi: 10.1007/s00381-005-1190-9.
- Воронцов А.В. Магнитно-резонансная томография в диагностике опухолей гипофиза. В кн.: Клиническая нейроэндокринология. / Под ред. И.И. Дедова. - М.: — Москва: УП Принт, 2011. — с. 49. [Vorontsov AV. Magnitno-rezonansnaya tomografiya v diagnostike opukholey gipofiza. In book: Clinical neuroendocrinology. Ed by I.I. Dedov. Moscow: UP Print; 2011].
- Bonneville JF, Bonneville F, Cattin F et al. MRI of the pituitary, University hospital Besancon France; Novartis oncology.
- Nozaki K, Nagata I, Yoshida K, Kikuchi H. Intracellar meningioma: case report and review of the literature. *Surgical Neurology* 1997;47(5):447-452. PMID: 9131027. doi: 10.1016/S0090-3019(96)00244-3.
- Beems T, Grotenhuis J, Andre, Wesseling P. Meningioma of the Pituitary Stalk without Dural Attachment: Case Report and Review of the Literature. *Neurosurgery* 1999;45(6):1474-1477. PMID: 10598717. doi: 10.1097/00006123-199912000-00042.
- Volpe R, Mazabraud A. A clinicopathologic review of 25 cases of chordoma (a pleomorphic and metastasizing neoplasm). *Am J Surg Pathol* 1983;7(2):161-170. PMID: 6859391. doi: 10.1097/0000478-198303000-00006.
- Rosenberg AE, Nielsen GP, Keel SB, Renard LG, Fitzek MM, Munzenrider JE, et al. Chondrosarcoma of the Base of the Skull. *The American Journal of Surgical Pathology* 1999;23(11):1370-1378. PMID: 10555005. doi: 10.1097/0000478-199911000-00007.
- Sweiss RB, Shweikeh F, Sweiss FB, et al. . Suprasellar mature cystic teratoma: an unusual location for an uncommon tumor. *Case Rep Neurol Med*. 2013; 2013. doi: 10.1155/2013/180497.

13. Азизян В.Н. Клиническая и гистобиологическая характеристика первичных герминативно-клеточных опухолей центральной нервной системы. Москва; 2005. [Azizian VN. Klinicheskaya i gistobiologicheskaya kharakteristika pervichnykh germinativno-kletochnykh opukholey tsentral'noy nervnoy sistemy. Moscow: 2005.].
14. Reddy AT, Wellons 3rd JC, Allen JC, Fiveash JB, Abdullatif H, Braune KW, et al. Refining the staging evaluation of pineal region germinoma using neuro-endoscopy and the presence of preoperative diabetes insipidus. *Neuro Oncol* 2004;6(2):127-133. PMID: 15134627. doi: 10.1215/S1152851703000243.
15. Chaudhary V, Bano S. Imaging in short stature. *Indian J Endocr Metab* 2012;16(5):692-7. doi: 10.4103/2230-8210.100641.
16. Nayil K, Singh S, Makhdoomi R, Ramzan A, Wani A. Sellar-suprasellar tuberculomas in children: 2 cases and literature review. *Pediatr Neurol* 2011;44(6):463-466. PMID: 21555059. doi: 10.1016/j.pediatrneurol.2011.01.020.
17. Dutta P, Bhansali A, Singh P, Singla N. Suprasellar hydatid cyst. *BMJ Case Rep* 2009;3. PMID: 3029915. doi: 10.1136/bcr.04.2009.1798.

Дзеранова Л.К.	д.м.н., главный научный сотрудник отделения нейроэндокринологии и остеопатий ФГБУ «Эндокринологический научный центр» Минздрава России, Москва Email: dzeranovalk@yandex.ru
Пигарова Е.А.	к.м.н., старший научный сотрудник отделения нейроэндокринологии и остеопатий ФГБУ «Эндокринологический научный центр» Минздрава России, Москва Email: kpigarova@gmail.com
Петрова Д.В.	ординатор ФГБУ «Эндокринологический научный центр» Минздрава России, Москва Email: shurpesha@mail.ru
